Ueber Sklerodermie nebst einem Beitrag zur Casuistik dieser Krankheit

Auszug

aus der

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der

Medizinischen Doktorwürde

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Berlin

Von

Joseph Bojarski
aus Bielsk, Russland

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Tag der Promotion: 6. Dezember 1921

Emil Ebering, Berlin NW. 7, Mittelstr. 29.

164

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

D e k a n: Prof. Dr. **Bonhoeffer**
R e f e r e n t: Prof. Dr. **Goldscheider**

Schon im Altertum wurden Krankheitsfälle beobachtet, die eine mehr oder weniger große Aehnlichkeit mit der Sklerodermie aufweisen. Die erste genauere Beschreibung dieser Affektion hat 1845 Thirial gegeben. Der jetzt gebräuchliche Name wurde 1847 von Gintrac eingeführt.

Die Sklerodermie befällt hauptsächlich Frauen (67 %). Sie entwickelt sich mit Vorliebe zur Zeit der höchsten körperlichen Reife. Sie wurde aber auch im Greisen- und Kindesalter gesehen. Die Aetiologie dieser Krankheit ist trotz der großen Anzahl veröffentlichter Fälle noch vielfach dunkel. Man sieht heute in der nervösen Disposition und in dem Einwirken intensiver rheumatischer Schädlichkeiten die wichtigsten Ursachen der Sklerodermie, während die Infektionen und Intoxikationen kaum eine Rolle spielen. Kombinationen der Sklerodermie wurden mit Basedow, Morbus Addisonii, Hemiatrophia facialis, der Raynaudschen Krankheit und der Erythromelalgie gesehen.

In typischen Fällen durchläuft die Sklerodermie drei Stadien: I. Stadium des Oedems, II. Stadium indurativum; III. Stadium atrophicum. Dem sklerodermatischen Oedem gehen in einer großen Anzahl von Fällen Prodrome voraus. Das erste Stadium kann auch fehlen, ebenfalls übersehen werden. Im Stadium indurativum wird die Haut dick, hart gespannt, sie läßt sich gar nicht oder nur schwer in Falten abheben. Bei hochgradiger Sklerodermie sind die Gesichtszüge unbeweglich starr und bieten ein maskenartiges Aussehen („Sklerodermatische Maske"). Die hypertrophische Haut schrumpft im Stadium atrophicum und wird noch dünner, als sie im normalen Zustande ist. Die erkrankte Haut ist oft stark pigmentiert. Die Schweiß- und Talgdrüsensekretion ist meist herabgesetzt, selten normal. In den späteren Stadien ist auch die Temperatur der sklerodermatischen Partien meist herabgesetzt. Vasomotorische Erscheinungen — Asphyxie locale, Synkope locale, Symptome aktiver Hyperaemie — gehen zuweilen der Krankheit lange voraus und treten auch im weiteren Verlauf auf. Nur selten fehlen sie ganz. Auch trophische Störungen — wie Geschwürsbildungen, Desquamation der Haut, Haar-

ausfall, Nägeldeformitäten treten auf, insbesondere im letzten Stadium. Im Prodrome stellen sich oft auch subjektive Sensibilitätsstörungen, wie Kribbeln, Jucken, Ameisenlaufen usw. ein. Die Sklerodermie befällt aber nicht nur die Haut, sondern auch die tiefer liegenden Gewebsteile: Muskeln, Sehnen, Knochen. Selbst die inneren Organe werden von dieser Affektion ergriffen. Die Sklerodermie wird daher mit Recht als eine Allgemeinkrankheit aufgefaßt und nicht nur als eine solche der Haut.

Wir unterscheiden eine Sklerodermia diffusa und circumscripta. Letztere hat ihre Unterabteilungen: „en bandes" und „en plaques". Die diffuse Sklerodermie kann partiell oder über den ganzen Körper — universell ausgebreitet sein. Eine Unterform der diffusen Sklerodermie ist die Sklerodaktylie, die sich durch ihre besondere Lokalisation an den Extremitäten, vorzugsweise an den Händen und Fingern auszeichnet.

Der Verlauf der Sklerodermie ist meist ein chronisch-progressiver. Heilungen sind selten. Bei Kindern ist die Prognose besser. Die Kranken gehen meist nach jahrelangem Leiden an intercurrente Erkrankungen zugrunde.

Die Diagnose ist auf der Höhe der Erkrankung nicht schwer. Zu Beginn kann der Prozeß zuweilen große Aehnlichkeit mit der Raynaudschen Krankheit oder der Erythromelalgie zeigen. Differentialdiagnostisch kommen noch in Betracht: die Hemiatrophia facie, in manchen Fällen Addison und die Syringomyelie.

Die Therapie steht im Zeichen des Suchens. Ein spezifisches Heilmittel ist bisher nicht gefunden worden.

Ueber die Entstehung der Sklerodermie sind folgende Theorien aufgestellt worden: die Schilddrüsentheorien, die infektiösen, die vasculären und die neurotischen Theorien. Von diesen Theorien haben die größte Wahrscheinlichkeit die Schilddrüsentheorien, die die Sklerodermie als Folge innersekretorischer Vorgänge betrachten, und die neurotische, die die Sklerodermie zu den vasomotorisch-trophischen Neurosen rechnet. Die letzte Theorie hat fast allgemeine Anerkennung gefunden, so daß die Sklerodermie heute als eine Angiotrophoneurose aufgefaßt wird.